

ADLF - ALSACE

JOURNEE DU 22 mai 2007

La maladie Coeliaque
Pratiques professionnelles aux HC de Colmar

Adresse du jour : Salle 301 BAT 30 2ème étage Site Pasteur Hôpitaux Civils de Colmar

8h45 **Accueil des participants**

9H **Ouverture de la journée**

9H15 **Physiopathologie de la maladie coeliaque. Diagnostic chez l'enfant et l'adulte.**
Dr Florence Donnars, Pédiatre gastroentérologue, Le Parc, Hôpitaux Civils de Colmar

10h15 **Présentation d'un livret d'éducation thérapeutique des enfants atteints de maladie coeliaque**
Isabelle Thiébault, diététicienne, Hôpital universitaire des Enfants, Reine Fabiola Bruxelles

10h45 Pause

11h15 **Eléments sur la législation et l'allégation "sans gluten"**
M.Sébastien Jaffeux, Manager Régional Europe Sud Ouest.
Société Schaer

12h15 **Point de vue des patients**
Mmes Sandrine Engel et Marie Hélène Burg,
Association des Malades Intolérants au Gluten de L'Est

13h **Pause déjeuner. Restaurant du personnel Hôpitaux Civils Colmar**

14 h 15 **Education thérapeutique aux Hôpitaux Civils de Colmar**
-dans le service de diabétologie
Patricia Grampp, Christiane Nicollet, Laeticia Roesch, Delphine Schaeffer, Viviane Weber, diététiciennes
-présentation de l'école du poids, service de pédiatrie pour enfants et adolescents en surpoids ou obèses
Marie Andrée Nierenberger, Stéphanie Célaudoux, diététiciennes

16h Fin de la journée

JOURNEE REGIONALE - ADLF Alsace

TITRE	La maladie caeliaque Pratiques professionnelles au service diététique des Hôpitaux Civils de Colmar
DATE	22 mai 2007
Nombre de participants	63+ 5 intervenants

Résumé :

NB :Le programme complet est disponible en pièce jointe

Cette journée a été proposée et organisée par l'équipe de diététiciennes des Hôpitaux Civils de Colmar avec le soutien logistique de l'ADLF Alsace.

L'intervention de Mme le Docteur Donnars a permis de compléter les bases physiopathologiques par de nouvelles données particulièrement au sujet des facteurs de prédisposition, des aspects cliniques et immunitaires.

Mme Thiébault, diététicienne en Unité de Nutrition et Métabolisme de l'Hôpital Universitaire des Enfants, Reine Fabiola de Bruxelles a présenté un livret d'éducation thérapeutique destiné aux enfants. Le support de son intervention est disponible sous format pdf en pièce jointe.

M Jaffeux, Manager régional de la société Schär, nous a fait part d'éléments de réglementation européenne concernant l'allégation « sans gluten » complétés par une présentation d'outils mis à disposition par sa société. (support PDF également disponible en pièce jointe)

La présence de Mmes Engel et Burg, bénévoles de l'Association des Malades Intolérants au Gluten de l'Est, fut un témoignage vivant et fortement apprécié des adhérents. Elles ont présenté les aspects pratiques de l'organisation du quotidien pour l'achat des produits, les conditions de remboursement et les contraintes rencontrées.

L'après midi fut consacrée aux programmes d'éducations thérapeutiques dispensées par les diététiciennes de l'équipe colmarienne : diabétologie et surcharge pondérale chez les enfants et adolescents.
Le partage de leurs expériences renforce notre volonté d'échange de nos savoirs et pratiques professionnelles. Leur dynamisme et leur fort engagement professionnel ont largement contribué à la réussite de cette journée.

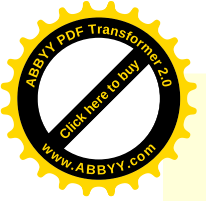
Physiopathologie de la maladie coeliaque. Diagnostic chez l'enfant et chez l'adulte

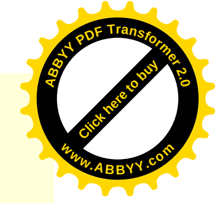






Florence Donnars, 22 mai 2007

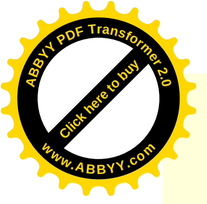


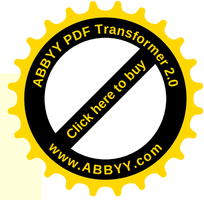


DEFINITION

Intolérance alimentaire secondaire à l'absorption de gluten

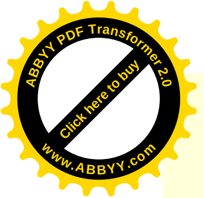
- *Manifestations auto-immunes*
- *Survenant chez des sujets génétiquement prédisposés*
- *Touchant l'intestin et d'autres organes extradigestifs*





HISTORIQUE

- *2ème sc ap JC. Aretaeus de Cappadoce*
- *1888 : description clinique, Samuel Gée*
- *1918 : pain délétère, Frédéric Stille*
- *1950 : exclusion du froment, seigle et avoine permet un amélioration et la réintroduction une rechute, Dr. Dicke*
- *De « Koilos » : creux, ventre, cavité*

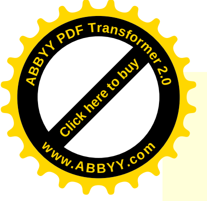


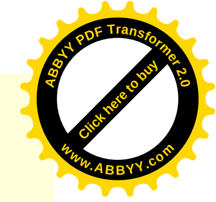


Londres 1938



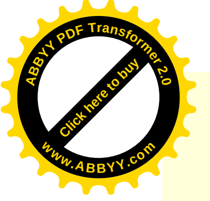
o. 2.—Photograph of five cases of coeliac disease showing the general clinical feature

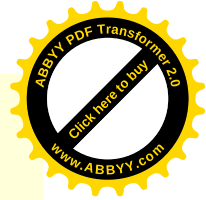




EPIDEMIOLOGIE

- *Prévalence variable d'un pays à l'autre*
- *Prévalence : 1/100 à 1/1000 en Europe*
- *Exceptionnel chez les noirs africains, les chinois et les japonais*
- *2 à 3 fois plus de filles que de garçons, s'atténue progressivement*

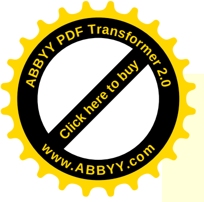




EPIDEMIOLOGIE

- *2 pics de fréquence :*
  - *6 mois – 2 ans*
  - *20 – 40 ans*

- *La forme active de la maladie peut apparaître à tout moment de la vie après une période de latence*



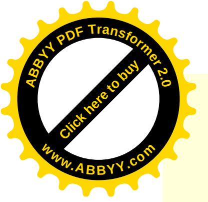


GLUTEN





- *Masse protéique restante après extraction de l'amidon de blé. Mélange de protéines :*
- **Prolamines ou gluten**
  - *riche en proline (20%) et glutamine(35%)*
  - *potentiellement* **toxiques**
  - *Gliadines 40% des protéines totales (blé, épautre), Hordénines (orge), Sécalines (seigle),Triticale : hybride synthétique de blé et de seigle*
- *Gluténines*

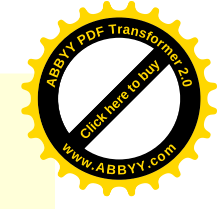




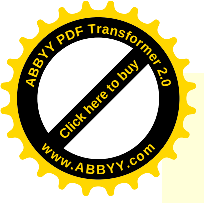


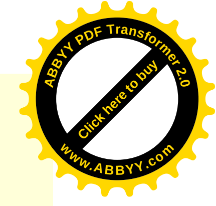
GLUTEN





- *Avénines : prolamines de l'avoine probablement peu ou pas toxique*
- *1g de farine de blé contient 120mg de protéines et 102 mg de gluten*
- *1g de pain contient 75 mg de protéines et 64 mg de gluten*





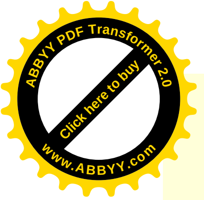
GENETIQUE

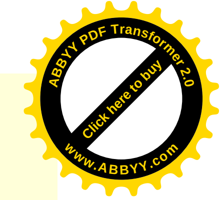
- *Prédisposition génétique*
- *Prévalence 10% chez apparentés du 1er d°*
- *Concordance entre les homozygotes :70%*
- *Fratrie à HLA identique : 30%*



GENETIQUE

- *Complexe majeur d'histocompatibilité : HLA de classe II : haplotype* **DQ2 (90%)** *ou DQ8 (10%)*
- *DQ2 : 20 à 30% de la population générale, seulement 1 à 2% ont une maladie coeliaque*
- *Signification négative importante dans les cas suspects*

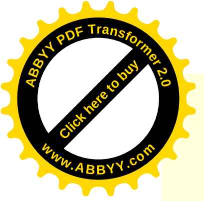


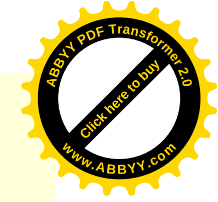


FACTEURS PREDISPOSANTS

- *Prédisposition génétique*
- *Absence d'allaitement maternel*
- *Introduction précoce et en grande quantité du gluten*







FACTEURS PREDISPOSANTS

- *Infections intestinales (adénovirus B12 fraction de séquence d'AA identique à celle de la gliadine)*

- *Facteur protecteur de l'allaitement maternel + associé à une introduction de petites quantités de gluten, sans doute vers 6 mois (fenêtre d'introduction)*

Gènes HLA

tolérants

intolérants

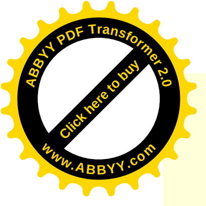
Gènes non HLA

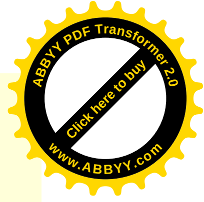
Contrôle la synthèse des cytokines

Expression, sévérité de la maladie

Maladie Coeliaque

Facteurs environnementaux, Allaitement maternel, date d'introduction du gluten, quantité ingérée, perméabilité intestinale, infections…

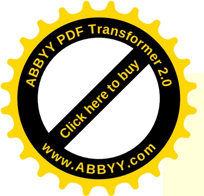


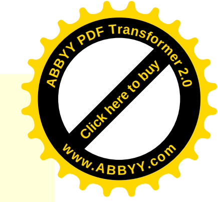


CLINIQUE / NRS

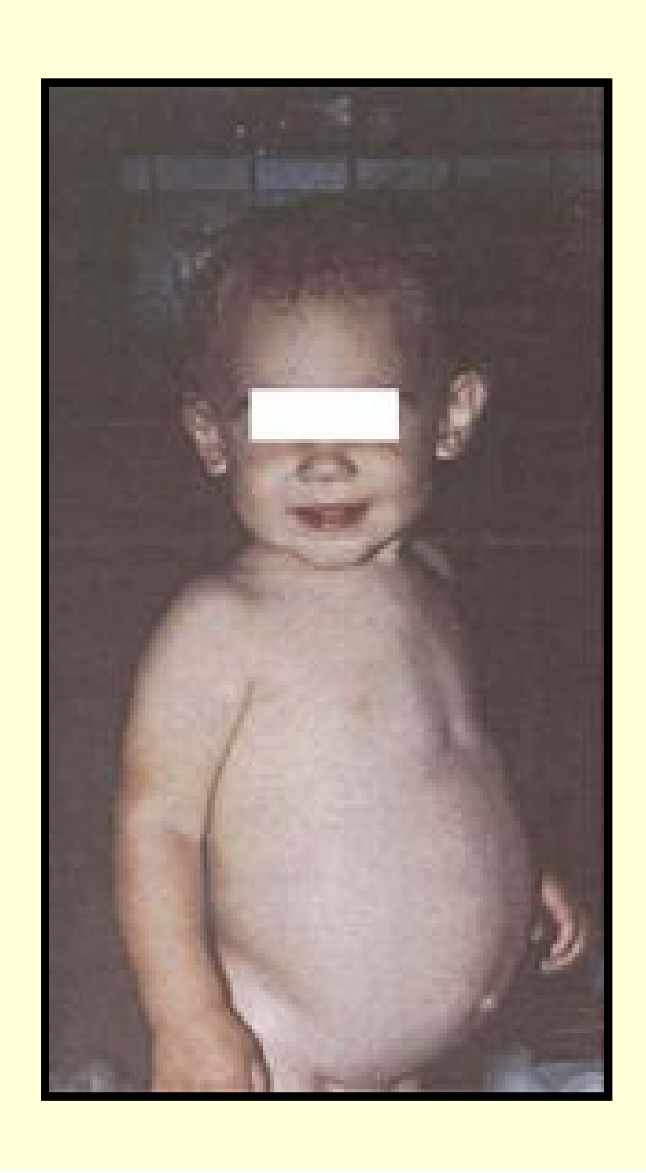
Tableau classique, <20%

- *Asthénie, anorexie, cassure de la courbe de poids ou amaigrissement*
- *Douleurs abdominales, distension abdo*
- *Diarrhées « bouse de vache »*
- *Vomissements*
- *Constipation (10%)*
- *Retard psychomoteur*

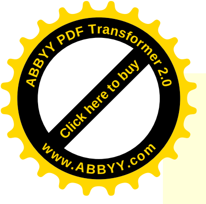


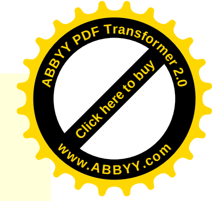


FORME TYPIQUE









CLINIQUE / ADULTE

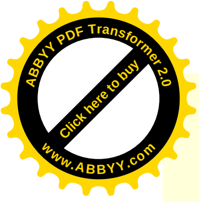
Formes paucisymptomatiques ou atypiques

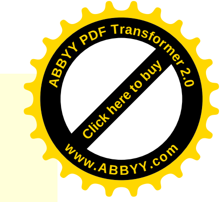
- *Petite taille*
- *Constipation, troubles fonctionnels intestinaux*
- *Défauts de l'émail dentaire, dysplasie unguéale, aphtose buccale récidivante*
- *Trouble du comportement*
- *Aménorrhée, stérilité, fausses couches*
- *Hypotrophie fœtale*

CLINIQUE / ADULTE

- *Épilepsie, ataxie*
- *Douleurs osseuses, arthralgies, arthrites périphériques inexpliquées*
- *Ostéoporose +/- fracture*
- *Cytolyse inexpliquée*
- *Anémie ferriprive, carence martiale*

APHTOSE BUCCALE RECIDIVANTE

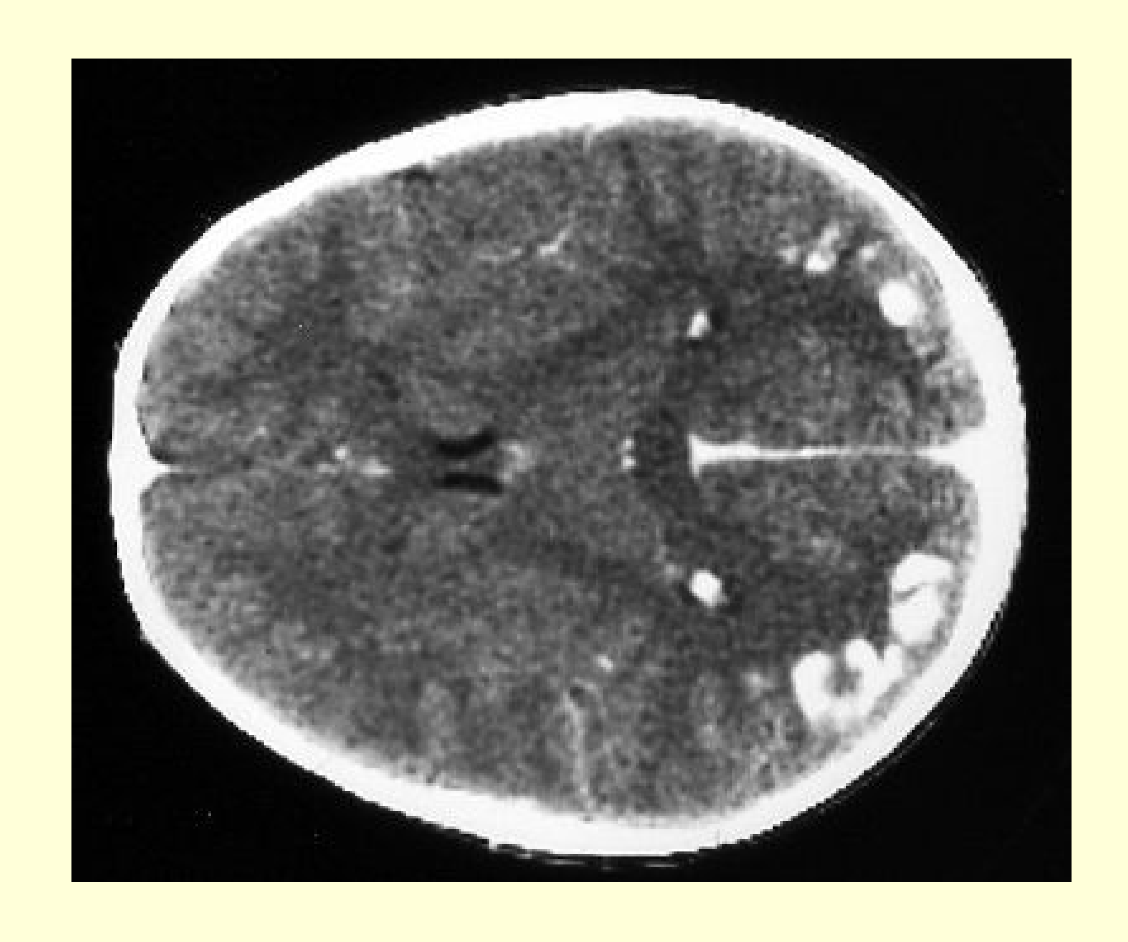


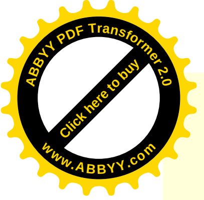


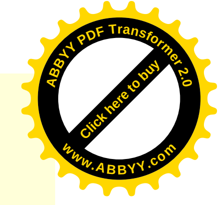
DEFAUT DE L'EMAIL DENTAIRE



CALCIFICATIONS OCCIPITALES

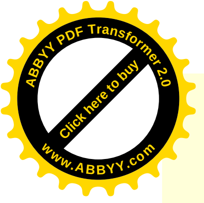


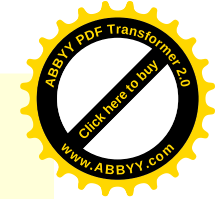




ASSOCIATIONS MORBIDES

- *Dermatite herpétiforme (75%)*
- *Diabète insulinodépendant (5 à 10%)*
- *Thyroïdite autoimmune*
- *Déficit en IgA (3 à 11%)*
- *Arthrite chronique juvénile*
- *Cirrhose biliaire primitive (6%)*
- *Trisomie 21 (10 à 20%)*



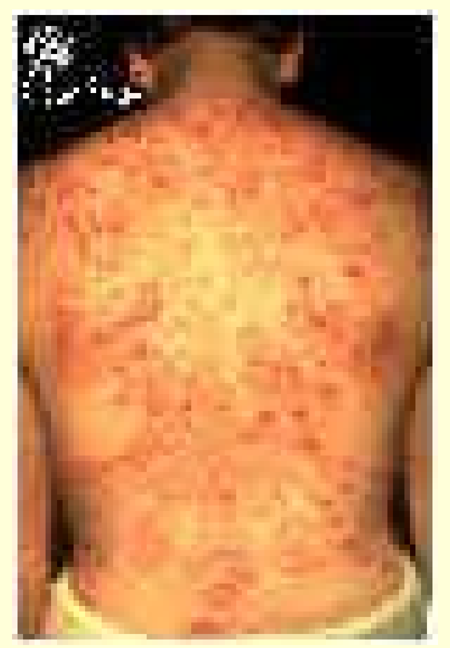


DERMATITE HERPETIFORME



- *Macule erythémateuse, papule urticarienne, vésicules*
- *Prurit sévère*
- *Distribution symétrique*
- *90% pas de symptômes digestifs*
- *75% atrophie villositaire*
- *Sensible au gluten*

DERMATITE HERPETIFORME

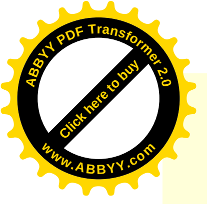


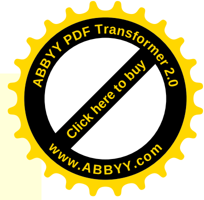






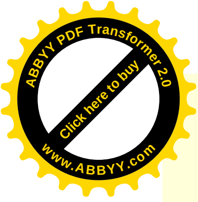


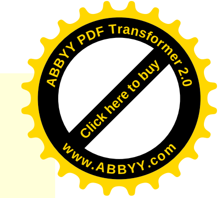




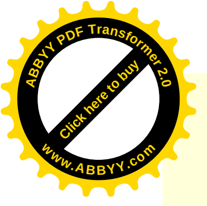
EVOLUTION

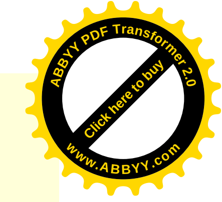
- *Risque de cancer 1,3 fois supérieur à la population générale*
- *LMNH x 3,1*
- *Lymphome intestinal x 16,9*
- *Lymphome à cellules T digestif x 19,2*
- *Le RSG strict pendant 5 ans chez des plus de 40 ans, ramène le risque à celui de la population générale (Holmes)*


ABBYY PDF Transformer 2.0
Click here to buy
www.ABBYY.com


ABBYY PDF Transformer 2.0
Click here to buy
www.ABBYY.com

LYMPHOME T

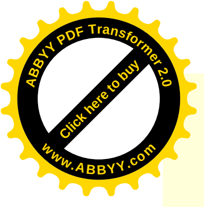


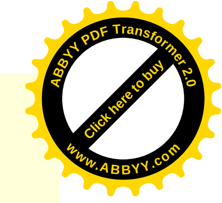


SEROLOGIES

Anticorps Antigliadine (AAG)

- *Décrits en 1958*
- *IgA bon marqueur chez les moins de 2 ans (Sensibilité = 100%; chez l'adulte S=55%)*
- *IgG intérêt si déficit en IgA. 13% faux positifs dans les syndromes gastro-intestinaux (APLV, parasites…)*





SEROLOGIES

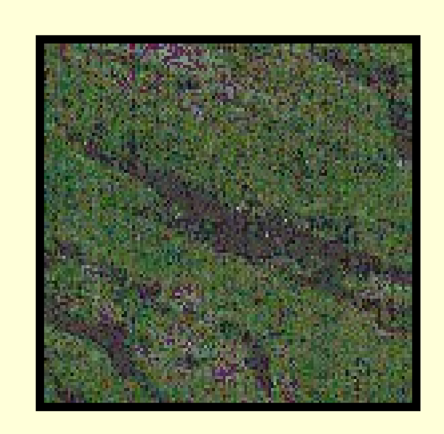
Anticorps antiendomysium (AAE)

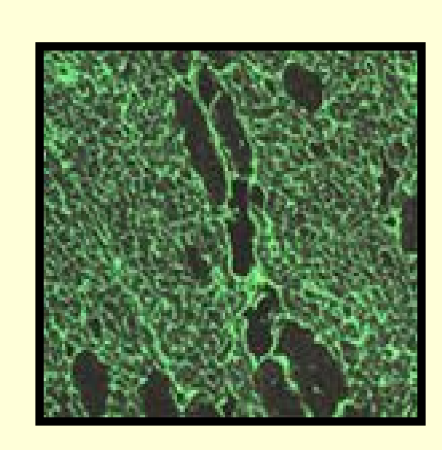
- *Décrits en 1983*
- *Très sensibles et spécifiques*
- *Technique difficile et coûteuse*
- *Positifs ou négatifs*

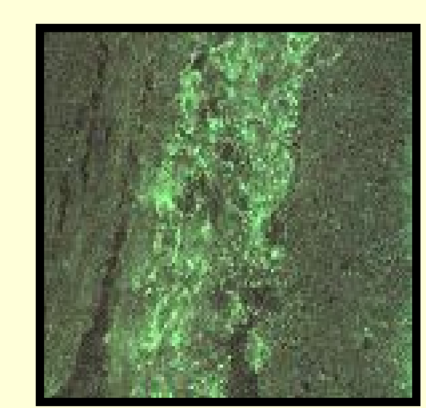
Ac anti-endomysium - EMA

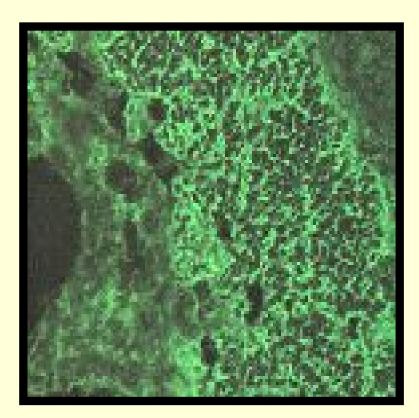
Anticorps détectés par immunofluo-rescence sur coupes d'oesophage de singe

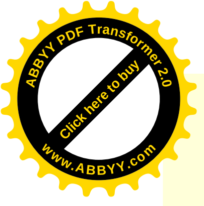
NEGATIVE **POSITIVE**

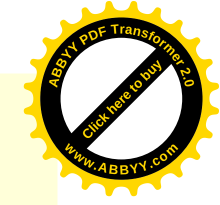








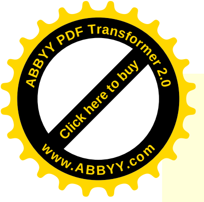


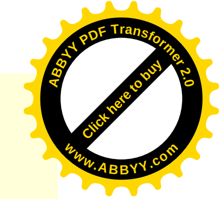


SEROLOGIES

Anticorps antitransglutaminase (AAtTG)

- *Décrits en 1997*
- *Très spécifiques*
- *Dosage Elisa, peu onéreux*
- *Faux positifs si environnement familial d'auto-immunité*
- *Echelle quantitative*





SEROLOGIES

	Sensibilité %	Spécificité %
AGA-IgG	70 – 85	73 – 90
AGA-IgA	55 – 100	82 – 95
EMA (IgA)	88 – 100	95 – 100
TTG (IgA)	97 – 100	95 – 100

BIOPSIE DUODENALE

- *Examen incontournable pour le diagnostic*
- *Invasif, gastroscopie*
- *3 biopsies de D2*



Coeliaque

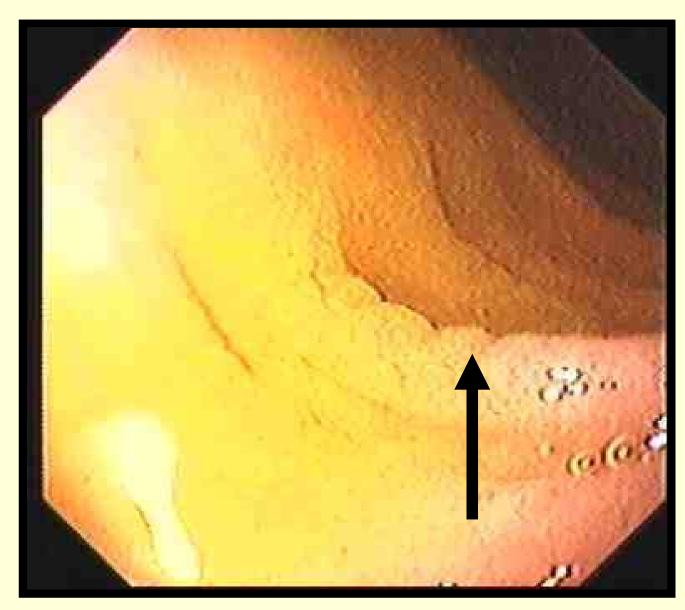


Normal

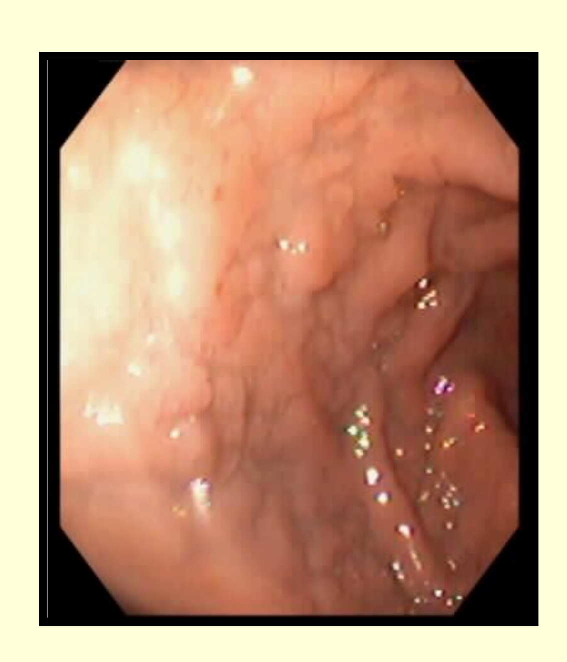
ENDOSCOPIE



Normal



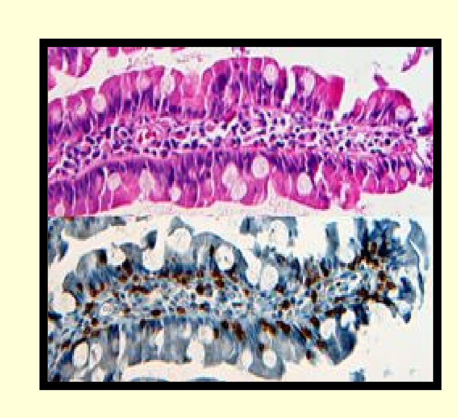
Aspect festonné



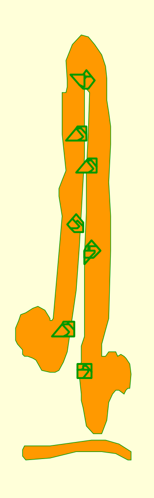
Nodulaire

HISTOLOGIE

- *Infiltration en* **lymphocytes intraépithéliaux** *(LIE > 30/100 entérocytes)*
- *Perte de la polarité nucléiare, cellules cuboïdes*
- *Infiltration cellulaire de la lamina propria*
- **Hypertrophie des cryptes**
- *Augmentation de l'index mitotique*
- **Atrophie villositaire** *+/- totale*



Type 0

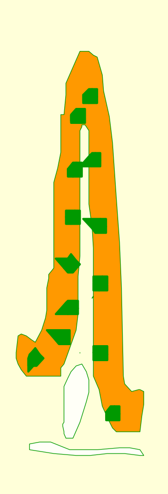


Normal

Coeliaque

latente

Type 1



Infilitration

Coeliaque

Giardiase

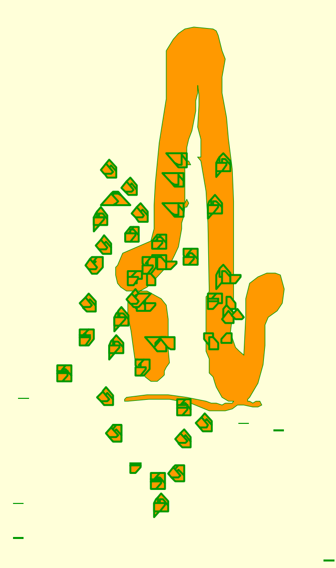
APLV

Tropical sprue

Marasmus

GVH

Type 2



Hyperplasie

Coeliaque

Giardiasis

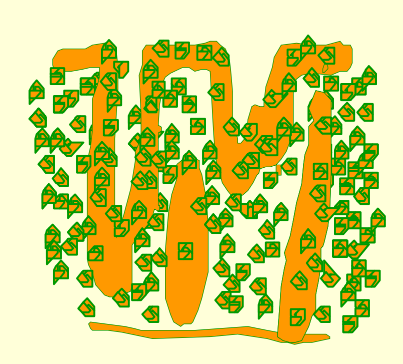
APLV

Sprue tropicale

Marasme

GVH

Type 3



Atrophie

Coeliaque

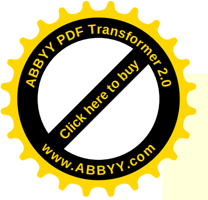
Giardiase

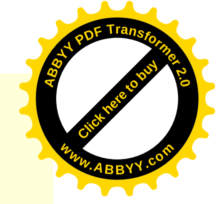
APLV

Sprue tropicale

Marasme

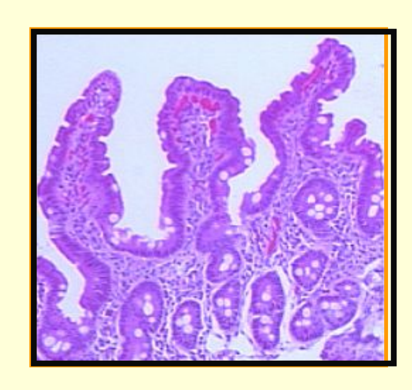
GVH

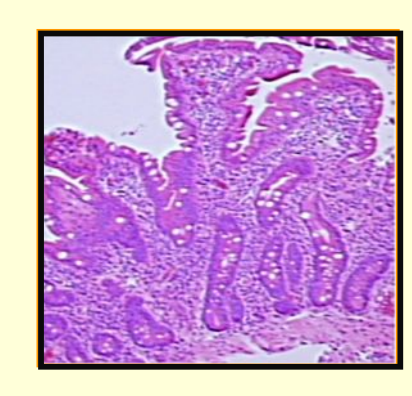




HISTOLOGIE



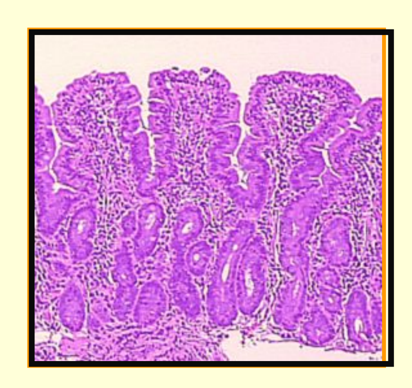


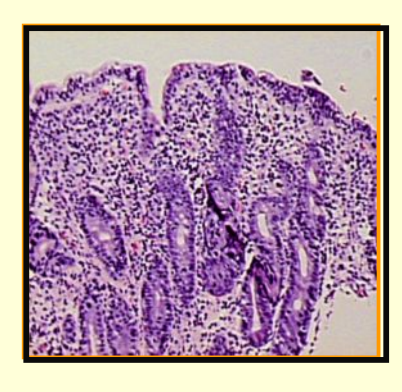


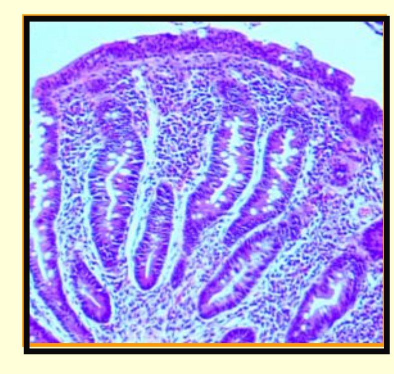
Normal 0

Infiltration 1

Hyperplasie







Atrophie partielle

Atrophie subtotale

Atrophie totale

***Horvath K. Recent Advances in Pediatrics*, 2002.**

SCHEMA DECISIONNEL

Signes cliniques évocateurs

IgA tTG + IgA totales + IgA AAG si < 2ans

- *IgA tTG +* **+** *et IgA Nles* → *biopsies* → *MC*
- *IgA tTG –* *et IgA Nles* → *Pas de MC*
- *IgA tTG – et IgA basses* → *IgG AG, tTG et AAE +/- HLA*
  - **+** → *biopsies*
  - **–** → *surveillance*

L'ICEBERG

Maladie coeliaque

Atteinte muqueuse

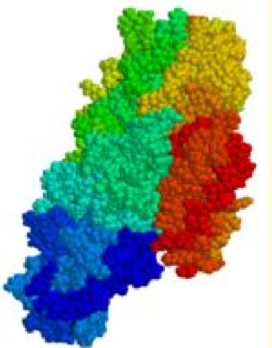
Maladie coeliaque silencieuse

Maladie coeliaque latente

Muqueuse normale

Prédisposition génétique: DQ2, DQ8
Sérologie positive

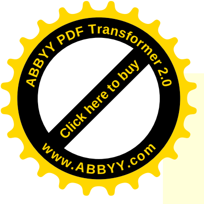
	symptômes	*Ac spé.*	*Atrophie villositaire*	*Marq. génétiques*
MC symptomatique	**+**	**+**	**+**	**+**
MC silencieuse	**-**	**+**	**+/-**	**+**
MC latente	**-**	**+**	**-**	**+**
MC potentielle	**-**	**-**	**-**	**+**

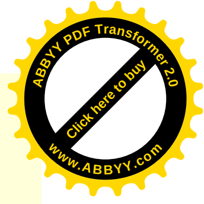


PHYSIOPATHOLOGIE

Transglutaminase tissulaire (tTG)

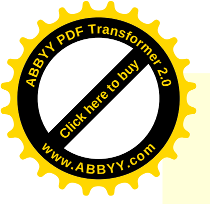
- *Enzyme qui ponte certains acides aminés entre eux et contribue à la polymérisation des protéines (gélification)*
- *Participe au maintien de l'intégrité de la matrice extracellulaire et est impliquée dans le remodelage tissulaire*

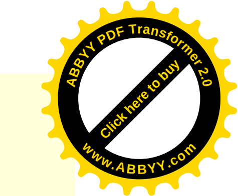




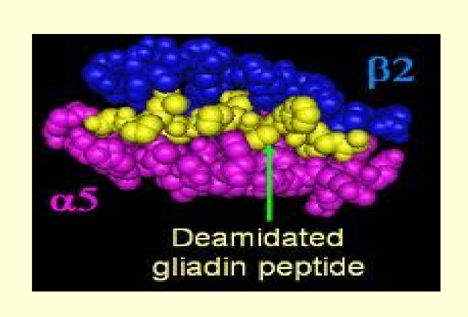
TRANSGLUTAMINASE tissulaire

- *Retrouvée dans l'intestin, le foie, le rein, le poumon et les capsules articulaires*
- *Possible témoin des manifestations systémiques et extradigestives de la maladie*
- *tTG intervient comme un autoantigène reconnu dans l'endomysium*
- *Les AAE reconnaissent la tTG comme autoantigène*



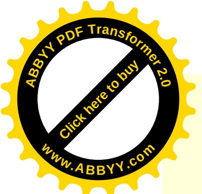


tTG



- *tTG possède une affinité particulière pour les gliadines dont elle peut désamider certains résidus glutamine en ac.glutamique*
- *Ceci favorise l'ancrage de la gliadine désamidée dans la poche des molécules HLA DQ2/8 et leur présentation aux lymphocytes T*

stimule la réponse immunitaire



gluten

transglutaminase

entérocytes

AGA, EMA,
ATTG

molécule HLA

plasmocyte

P

cellule présentatrice
d'antigène

B

lymphocyte T

T

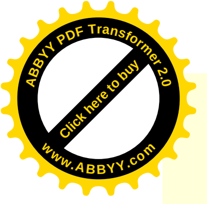
T

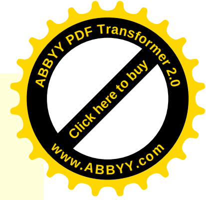
B

Tk

Lymphocyte B

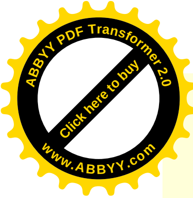
Cytokines, activation cellulaire, remodelage

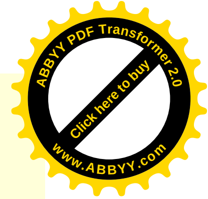




INTERROGATIONS

- *Pourquoi seulement certains sujets DQ2/DQ8 deviennent coeliaque*
- *5% des coeliaques ne sont pas DQ2*
- *Quels sont les facteurs expliquant les changements d ’expression de la maladie chez un même sujet au cours du temps*


ABBYY PDF Transformer 2.0
Click here to buy
www.ABBYY.com


ABBYY PDF Transformer 2.0
Click here to buy
www.ABBYY.com

FIN